

Année 1929

THÈSE

N°

30

POUR LE
DOCTORAT en MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Robert DUBOIS

Né le 7 mai 1903, à Chambon (Indre-et-Loire)

L'Ectodermatose érosive pluri-orificielle

Président : M. le Professeur GOUGEROT

PARIS
LIBRAIRIE M. LAC
ÉDITEUR

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26, PARIS (VI^e Arr.)

—
1929

113

T H E S E
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1929

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT en MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Robert DUBOIS

Né le 7 mai 1903, à Chambon (Indre-et-Loire)

L'Ectodermatose érosive pluri-orificielle

Président : M. le Professeur GOUGEROT

PARIS

LIBRAIRIE M. LAC

EDITEUR

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26, PARIS (VI^e Arr.)

1929

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Doyen

I. — Professeurs

Anatomie
Anatomie médico-chirurgicale et Chirurgie expérimentale
Physiologie
Physique médicale
Chimie médicale
Bactériologie
Parasitologie et Histoire naturelle médicale
Pathologie et Thérapeutique générales
Pathologie médicale
Pathologie chirurgicale
Anatomie pathologique
Histologie
Pharmacologie et matière médicale
Hydrologie et thérapeutique et climatologie
Thérapeutique
Hygiène et médecine préventive
Médecine légale
Histoire de la médecine et de la chirurgie
Pathologie expérimentale et comparée

Clinique médicale

Hygiène et clinique de la première enfance
Clinique des maladies des enfants
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Clinique des maladies du système nerveux
Clinique des maladies infectieuses
Clinique de la Tuberculose

Clinique chirurgicale

Clinique ophtalmologique

Clinique urologique

Clinique d'accouchements

Clinique gynécologique

Clinique chirurgicale infantile et orthopédie

Clinique thérapeutique médicale

Clinique oto-rhino-laryngologique

Clinique thérapeutique chirurgicale

Clinique propédeutique

Professeur sans chaire

M. ROGER

MM.

ROUVIERE
CUNÉO
ROGER
STROHL
DESGREZ
LEMIERRE
BRUMPT
MARCEL LABBE
SICARD
LECENE
ROUSSY
CHAMPY
TIFFENEAU
M. VILLARET
LOEPER
TANON
BALHAZARD
MENÉTRIÉR
RATHERY
CARNOT
BEZANÇON
ACHARD
WIDAL
LEREBoullet
NOBECOURT
H. CLAUDE
GOUGEROT
GUILLAIN
TEISSIER
Léon BERNARD
DELBET
HARTMANN
LEJARS
GOSSET
TERRIEN
LEGUEU
COUVELAIRE
BRINDEAU
JEANNIN
J.-L. FAURE
OMBREDANNE
VAQUEZ
SEBILÉAU
Pierre DUVAL
SERGENT
BRANCA



II. — Agrégés en exercice

MM.

ABRAMI..... Pathologie médicale.
ALAJOUANINE Neurologie et Psychia-
trie.
AUBERTIN.... Pathologie médicale.
BASSET..... Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN... Pathologie médicale.
BINET..... Physiologie.
BLANCHETIERE. Chimie biologique.
BROCC..... Pathologie chirurgicale.
BRULE..... Pathologie médicale.
CADENAT..... Pathologie chirurgicale.

MM.

CHABROL..... Pathologie médicale.
CHIRAY..... Pathologie médicale.
CLERC..... Pathologie médicale.
DEBRE..... Hygiène.
DOGNON..... Physique.
DONZELLO... Pathologie médicale.
DUVOIR..... Médecine légale.
ÉCALLE..... Obstétrique.
FIESSINGER... Pathologie médicale.
GARNIER..... Pathologie expérimentale.
GATELLIER... Pathologie chirurgicale.

MM.

GIROUD.....	Histologie
HARVIER.....	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUTINEL.....	Pathologie médicale.
JOYEUX.....	Parasitologie.
LABBE HENRI	Chimie biologique.
LARDENNOIS.	Pathologie chirurgicale
LEMAITRE....	Oto-rhino-laryngologie
LEROUX.....	Anatomie pathologique
LEVY-SOLAL..	Obstétrique.
LHERMITTE...	Pathologie mentale.
LIAN.....	Pathologie médicale.
MATHIEU.....	Pathologie chirurgicale.
MERCIER (F) ..	Pharmacologie.
METZGER.....	Obstétrique.

MM.

MONDOR.....	Pathologie chirurgicale
MOURE.....	Pathologie chirurgicale
MULON.....	Histologie.
OBERLING....	Anatomie pathologique
OLIVIER.....	Anatomie.
PHILIBERT....	Bactériologie.
QUENU.....	Pathologie chirurgicale
RICHET, Fils..	Physiologie.
SEZARY.....	Dermatologie et syphi- lographie.
VALLERY-RADOT	
(Pasteur).....	Pathologie médicale.
VAUDESCAL...	Obstétrique.
VELTER.....	Ophthalmologie.
VERNE.....	Histologie.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

BUSQUET.....	Pharmacologie.
GUENIOT.....	Obstétrique.
LEQUEUX.....	Obstétrique.

MM.

NEVEU-LEMAIRE..	Parasitologie
REITTERER....	Histologie.
ZIMMERN.....	Physique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique à titre permanent

MM.

ALGLAVE.....	Clinique chirurgicale.
AUVRAY.....	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU.....	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LE LORIER....	Clinique obstétricale.

MM.

LERI.....	Clinique médicale.
MOCQUOT....	Clinique chirurgicale.
PROUST.....	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ....	Clinique chirurgicale.

V. — Chargés de cours

MM. MAUCLAIRE, agrégé.....	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.....	
CHAILLEY-BERT.....	Stomatologie.
LEDOUX-LEBARD.....	Education physique.
WEILL-HALLE.....	Radiologie clinique.
	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

Compagne des mêmes peines, des mêmes labeurs, des mêmes joies. En témoignage de mon immense sympathie.

A MON PERE, A MA MERE

Je leur dois tout.

A MON FRERE

A MA SOEUR

A TOUS MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT

Chevalier de la Légion d'Honneur

Professeur de clinique de dermatologie et de syphlographie

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter de présider notre thèse.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR BOSC

Médecin chef de l'Hôpital général de Tours

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Qui nous a inspiré le sujet de ce travail
et nous a prodigué ses conseils. En
témoignage de notre profonde recon-
naissance,

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR GUILLAUME-LOUIS

*Directeur de l'Ecole de Médecine et de Pharmacie
de Tours*

Chirurgien de l'Hôpital général de Tours

Membre correspondant de la Société de Chirurgie

Ancien Interne des Hôpitaux

A MONSIEUR LE MÉDECIN INSPECTEUR BAR

En témoignage de notre profonde et res-
pectueuse gratitude.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE PROFESSEUR CLAUDE

Officier de la Légion d'honneur

Membre de l'Académie de Médecine

*Professeur de clinique des maladies mentales à la Faculté
de Médecine de Paris*

M. LE PROFESSEUR SEBILEAU

Professeur de clinique O. R. L. à la Faculté

Chirurgien de l'Hôpital Lariboisière

Commandeur de la légion d'honneur

M. LE PROFESSEUR TERRIEN

Professeur de clinique ophtamologique

de la Faculté de Médecine

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LESNE

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE TOURS

MONSIEUR LE DOCTEUR LAPEYRE

*Profeseur de clinique chirurgicale à l'Ecole
de Médecine et de Pharmacie
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris*

MONSIEUR LE DOCTEUR THIERRY

*Ancien directeur de l'Ecole de Médecine et de Pharmacie
et accoucheur de la Maternité de l'Hôpital général*

MONSIEUR LE DOCTEUR FAIX

*Professeur de clinique obstétricale de l'Ecole de Médecine
Accoucheur à la Maternité de l'Hôpital général
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris*

AVANT - PROPOS

Le sujet de ce modeste travail nous a été inspiré par M. le Docteur Bosc, médecin chef de l'Hôpital général de Tours. Durant plusieurs années nous avons suivi l'enseignement de ce maître bienveillant. Nous désirons vivement que les principes directeurs de son enseignement pénètrent dans l'avenir notre vie professionnelle.

Notre tâche s'est trouvée facilitée au cours de l'élaboration de cette thèse par les conseils de M. le Médecin Inspecteur BAR qui a mis à notre disposition une documentation des plus intéressantes. Nous le remercions très sincèrement et nous le prions d'agréer nos bien sincères et respectueux sentiments.

HISTORIQUE ET INTRODUCTION

Le 16 mai 1916 le docteur Robert RENDU présente à la réunion médico-chirurgicale de la VI^e Armée à Amiens un malade sous ce titre : « Sur un syndrome caractérisé par l'inflammation simultanée de toutes les muqueuses (conjonctivale, nasale, linguale, bucco-pharyngée, anale et balano-préputiale) coexistant avec une éruption varicelliforme puis purpurique des quatre membres.

Quelque temps après M. le Professeur agrégé Noël FIESSINGER observe un autre cas de la même infection qui fait l'objet d'un article écrit avec M. Robert RENDU dans le « Paris Médical » du 14 juillet 1917 (n^o 18, p. 54).

Un an après les docteurs GRYSEZ et PIERRET présentent trois nouvelles observations sur cette même maladie. Enfin le docteur RENDU signale le 11 octobre 1917 six cas nouveaux (1). Ces faits se trouvent rapportés dans la thèse de Pierre BERHO (2).

Le 16 mars 1923, MM. Noël FIESSINGER, WOLF et THÉVE-

(1) R. Rendu, *Presse Médicale*, nov. 1917.

(2) P. Berho : *Sur une affection fébrile à symptômes cutanéo-muqueux multiples*. Thèse de Lyon, 1920.

NARD (3) publient l'observation d'un autre malade absolument identique et propose de nommer cette affection encore mal classée : « Ectodermatose érosive pluri-orificelle, avec ou sans éruption varicelliforme des membres ». Le 28 mars 1923 (1) M. DE LAVERGNE au Val de Grâce rapporte quatre observations d'ectodermatose érosive pluri-orificielle recueillies dans le service des contagieux du Val de Grâce très analogues à celles relatées par M. Noël FIESSINGER.

Enfin personnellement, nous avons observé au cours de nos études deux malades présentant la symptomatologie érosive pluri orificielle et nous avons pensé que ces deux nouvelles observations pouvaient servir à l'étude de cette maladie.

Nous allons donc essayer dans ce modeste travail de retracer la question de l'ectodermatose érosive pluri-orificielle, dont la thèse de Pierre BERHO a déjà fait l'exposé et d'en préciser quelques points notamment en ce qui concerne l'étiologie, les formes cliniques, l'évolution et le diagnostic.

(1) W. Fliessinger, Wolf et Thévenard, *Soc. Méd. des Hôp.*, 16 mars 1923.

(2) De Lavergne, *Société Méd. des Hôp.*, 28 mars 1923.

DEFINITION

On appelle Ectodermatose érosive pluriorificielle une affection fébrile presque indolente qui se caractérise par une inflammation érosive diphtéroïde, ou hémorragique de toutes les muqueuses, y compris les muqueuses anales et génitales, s'accompagnant d'une éruption vésiculo-bulleuse, survenant en une seule poussée.

On peut en distinguer deux formes :

- a) une forme clinique typique avec éruption cutanée;
 - b) une forme atypique sans éruption cutanée.
-

ETIOLOGIE. — BACTERIOLOGIE

Quelles sont les causes de cette maladie ?

A) CAUSES PRÉDISPOSANTES

Parmi les causes prédisposantes de cette affection il semble bien que le *sexe* joue un certain rôle. Rare en effet chez la femme l'Ectodermatose érosive pluriorificielle se rencontre presque exclusivement chez l'homme. Presque tous les cas publiés jusqu'à ce jour concernent des malades du sexe masculin. BERHO dans sa thèse (Lyon 1920) publie 10 observations qui ont trait à des soldats. DE LAVERGNE un peu plus tard observe quatre nouveaux cas dans le service des contagieux du Val de Grâce. Enfin MM. W. FIESSINGER, WOLF et THEVENARD (1) en publient un nouveau cas ; il s'agit également d'un homme. Bien que les observations publiées jusqu'à ce jour au sujet de l'Ectodermatose érosive pluriorificielle ne soient pas encore très nombreuses il nous paraît d'ores et déjà indéniable que le sexe joue un rôle dans cette maladie. Cependant nous rapportons ici (obs. 11) un cas de cette affection observé chez une femme de 41 ans.

(1) Fiessinger, Wolf et Thévenard, *Soc. Méd. Hôp.*, mars 1923.

L'âge intervient à coup sûr dans l'étiologie de l'Ectodermatose érosive pluriorificielle. Tous les cas observés se rapportent à de jeunes soldats, exception faite pour trois observations.

1° Observation IV : 48 ans. Thèse de P. BERHO.

2° — 37 ans. M. N. FIESSINGER.

3° Observation II (personnelle) 41 ans.

Aucun cas n'a été décrit chez l'enfant et le vieillard. Cette maladie est donc probablement l'apanage de l'âge adulte. Mais peut-être ces conditions de sexe et d'âge sont-elles plus apparentes que réelles et vues au milieu dans lequel ces observations ont été pour la plupart recueillies (armées de la Grande Guerre, milieu militaire).

La Saison. — POUR DE LAVERGNE (1) : « Cette maladie a un caractère saisonnier, tous les cas publiés jusqu'ici ont été observés du mois de Février au mois de Juin ». Il nous paraît bien difficile d'établir sans risques d'erreur le caractère saisonnier de cette affection. Si la majeure partie des cas observés le furent du mois de Février au mois de Juin il n'en est pas moins vrai que trois cas rapportés dans la thèse de P. BERHO furent eux observés en Août et en Septembre. Enfin des deux cas que nous rapportons ici, l'un fut observé en Novembre.

B) CAUSES DÉTERMINANTES

Les causes déterminantes de cette affection sont restées absolument ignorées. Très vraisemblablement cette mala-

(1) De Lavergne, *Société Médicale des Hôp.*, 23 mars 1923.

die est d'origine microbienne mais les recherches bactériologiques effectuées jusqu'à ce jour n'ont pas permis d'en découvrir l'agent causal. Il ne s'agit pas certainement d'une maladie très contagieuse épidémique car tous les cas publiés furent des cas isolés. BERHO rapporte un certain nombre de recherches bactériologiques faites par les auteurs qui ont constaté les premiers cas : « Les hemocultures ont toujours été négatives, quant aux frottis et aux ensemencements ils ont mis en évidence un grand nombre d'espèces microbiennes (pseudo diphtérique, staphylocoques, streptocoques, diplocoques, diplobacille, lipthothrix etc...) Les bacilles de LOEFFLER n'ont été trouvés qu'une fois ; encore étaient-ils très peu nombreux et probablement à l'état de saprophytes ».

« L'Association fuso-spirillaire a été constatée dans trois cas sur huit ». GRYSEZ et PIERRET frappés par l'abondance des spirilles dans les urines centrifugées croyaient qu'il s'agissait de spirillose, mais il est probable que ces spirilles provenaient du meat (N. FIESSINGER).

DE LAVERGNE rapporta les résultats de laboratoire faits au Val de Grâce et concernant les quatre malades observés. Les résultats sont négatifs.

Les examens de frottis (obs. personnelle I) faits par le Docteur BEAU Médecin-Chef du Laboratoire de Bactériologie et le Docteur HEYRAUD, du 501^e R.C.C. n'ont pas été plus concluants et ont montré dans le pus conjonctival, dans le liquide trouble des vésicules cutanées. Au niveau des érosions buccales et préputiales la prédominance de cocci dont quelques-uns en diplocoques, mais pas de spirilles.

La formule leucocytaire donnait :

82 % de polynucléaires neutrophiles.

18 % de mononucléaires.

Pas d'éosinophiles.

A notre avis l'évolution de la maladie doit faire penser à une origine microbienne. Mais les recherches bactériologiques n'ont pas permis d'en découvrir l'agent pathogène.

SYMPTOMATOLOGIE

On peut diviser en trois parties la symptomatologie de l'ectodermatose érosive pluriorificielle.

1°) Période de début prodromique.

2°) Période d'état.

3°) Période de déclin.

I) DÉBUT

Elle débute quelquefois subitement sans aucun prodrome.

Dans d'autres circonstances son apparition est précédée par des prodromes : Il s'agit quelquefois de troubles digestifs : inappétence, langue pâteuse, haleine fétide. Plus communément, il s'agit d'un malaise général, sensation de fièvre, mal à la gorge, picotements et larmolement des yeux, violente douleur d'une joue par exemple comme c'est le cas pour notre malade (Obs. II).

Cette période de début est toujours courte. Elle ne dure que quelques jours. Rapidement la fièvre monte, l'état général devient de plus en plus mauvais, les douleurs s'accroissent, la maladie entre dans sa période d'état.

II) PÉRIODE D'ÉTAT

A cette période la maladie nous présente des symptômes généraux caractérisés par des troubles fonctionnels et des signes physiques.

A) SYMPTÔMES FONCTIONNELS ET GÉNÉRAUX

Plusieurs symptômes généraux capitaux caractérisent l'ectodermatose érosive pluriorificielle. Ce sont :

La fièvre. — Celle-ci apparaît dès la période prodromique monte et se tient élevée pendant toute la période d'état avec légères rémissions le matin. Notre malade (Observation I) a présenté un plateau entre 39 et 40° qui a duré deux semaines. La température reste en rapport avec le pouls. Généralement la température se maintient entre 38 et 40° pendant une ou deux semaines puis décroît progressivement pour revenir à la normale vers la troisième semaine.

Les douleurs sont en rapport avec les lésions des muqueuses (buccale, anale et préputiale). La dysphagie est la plupart du temps très accentuée.

L'haleine est parfois fétide ; la salivation très abondante sanguinolente parfois ramène souvent des débris de membrane. Les lésions des organes génitaux presque toujours constantes provoquent une sensation de chaleur ou de cuisson qui s'accroît parfois au moment de la miction.

Lorsqu'il existe des localisations anales le malade ressent de vives douleurs au moment de la défécation.

En aucun cas les lésions des muqueuses ni les lésions cutanées lorsqu'elles existent n'ont été prurigineuses.

L'albuminurie est fréquente pendant toute la période fébrile.

B) SIGNES PHYSIQUES

Les signes physiques se caractérisent par une éruption vésiculo-bulleuse qui apparaît en une seule poussée. Chez tous les malades observés la symptomatologie fut analogue conjonctivite double, rhinite, stomato-glossite intense, balanite, inflammation de l'anus ; poussée de petits éléments vésiculeux sur les membres et le scrotum.

La conjonctivite. — C'est un des premiers signes. La conjonctive s'infecte dès le début en même temps que le malade ressent des picotements dans les yeux : un larmoiement intense s'établit ; les yeux deviennent d'un rouge vif et diffus, la sécrétion d'abord muqueuse devient vite purulente. Les paupières sont cedématisées, les cils collés au réveil. Dans certains cas on peut observer la présence de fausses membranes.

La muqueuse nasale n'est pas épargnée. Elle est rouge, enflammée et présente des zones d'ulcérations qui suintent. On note souvent de petits épistaxis ; on remarque des croûtelles de sang aux deux narines (1). La respiration est parfois gênée.

(1) De Lavergne, Obs. III, Soc. Méd. des Hôp., mars 1923.

Les muqueuses lingale et bucco-pharyngée présentent le maximum de lésions. Ces lésions consistent en érosions de dimensions variables dont les plus grandes ont 15 $\frac{m}{m}$ environ de diamètre et qui siègent sur la langue, la face interne des joues, les piliers antérieurs et postérieurs. Ces érosions présentent des bords découpés et sont recouvertes d'un enduit pseudo-membraneux ; elles tapissent également tout le rebord de l'orifice buccal et les lèvres sont souvent recouvertes de fuliginosités noirâtres, très épaisses. Les parois de la bouche sont considérablement œdématisées et forment des plis. Sur la langue on rencontre de larges exsudats blancs séparés par des régions opalines ou des zones de muqueuse ulcérée qui saigne facilement. La salivation est abondante, la dysphagie toujours très marquée, l'haleine parfois fétide. Il n'y a pas d'adénopathie sous-maxillaire.

Le gland et le prépuce présentent des lésions presque toujours constantes. La muqueuse est également rouge et de petites ulcérations semblables à celles de la bouche siègent dans le sillon balano-préputial ou encore plus fréquemment tout autour du méat. Ces ulcérations qui peuvent se recouvrir de fausses membranes saignent au moindre contact. Elles sont peu douloureuses, non prurigineuses et ne s'accompagnent pas d'adénopathie.

La vulve (obs. II) présente une surface uniformément rouge, recouverte d'érosions.

L'anus atteint plus rarement présente également des zones érythémateuses recouvertes d'érosions suintantes.

Cette inflammation érosive des muqueuses précède presque toujours une éruption des quatre membres non prurigineuse, et prédominant à la région antibrachiale. Cette éruption non constante apparaît en général deux ou trois jours après le début de la maladie. Elle consiste d'abord en de petites papules simples qui peuvent atteindre 10 ou 15 $\frac{m}{m}$ de diamètre ou se disposer en amas. Sur ces papules apparaissent quelques jours après le début de l'éruption des éléments vésiculeux entourés d'une couronne congestive et purpurique. Le liquide des vésicules d'abord clair devient bientôt laiteux. Le plus souvent cette vésicule se dessèche sous forme d'une croûte qui tombe sans laisser de trace.

C) PÉRIODE DE DÉCLIN

La période d'état dure environ deux semaines. La maladie entre ensuite dans la période de déclin.

La fièvre baisse plus ou moins régulièrement et la température devient à nouveau normale vers la troisième semaine.

La dysphagie en rapport avec les lésions buccales diminue progressivement ; l'haleine perd sa fétidité ; la salivation moins abondante, n'est plus sanguinolente.

L'Albuminurie disparaît.

En même temps toutes les lésions s'amendent.

La sécrétion conjonctivale se tarit et les conjonctives reprennent peu à peu leur aspect habituel. Les épistaxis disparaissent.

Les érosions buccales, génitales et anales donnent des

croûtes qui se dessèchent et tombent mais laissent souvent une teinte opaline et quelques placards opalins entourés d'un liseré rouge qui persiste quelque temps.

Le liquide des vésicules cutanées clair pendant la période fébrile s'opacifie. La vésicule se dessèche sous forme d'une croûte qui tombe sans laisser de cicatrice.

Aucune récidive n'a été observée.

EVOLUTION

Comme nous venons de le voir l'ectodermatose érosive pluriorificielle débute subitement par des prodromes fébriles qui s'accompagnent peu de temps après de troubles fonctionnels au niveau des muqueuses enflammées. Celles-ci ne sont jamais atteintes en même temps. Les muqueuses oculaire et buccale semblent toujours être touchées les premières. Les muqueuses génitales et anales le sont ensuite.

L'éruption cutanée quand elle existe est toujours secondaire aux lésions des muqueuses.

La fièvre élevée pendant toute la période d'état baisse pendant la période de déclin pour disparaître généralement vers la fin de la troisième semaine.

Si nous envisageons les symptômes au point de vue de leur disparition nous pouvons nous rendre compte que les lésions conjonctivales guérissent les premières, puis viennent les lésions cutanées. Au contraire celles de la bouche, de la langue et du pharynx sont beaucoup plus longues à disparaître.

FORMES CLINIQUES

Il nous faut distinguer avec M. Noël FIESSINGER deux formes dans l'ectodermatose érosive pluriorificielle.

- 1) une forme typique avec éruption cutanée.
- 2) une forme atypique sans éruption cutanée.

Le premier type clinique est représenté par le syndrome que nous venons de décrire. Nous en rapportons ici un cas (Observation I). L'Inflammation érosive des muqueuses, conjonctivales, nasale, linguale, bucco-pharyngée, anale et balano préputiale s'accompagnent d'une éruption des quatre membres prédominant à la région antibrachiale et consistant en éléments vésiculeux entourés d'une couronne congestive et purpurique. Comme nous l'avons vu ces éléments se recouvrent de croûtes qui tombent sans laisser de cicatrices.

Dans le deuxième type les éléments cutanés font défaut (Obs. II). On observe seulement de la conjonctivite unie ou bi-latérale, de la congestion de la muqueuse nasale, de la stomafite érosive et hémorragique, une vulvite.

Ces deux formes cliniques semblent se présenter dans le même ordre de fréquence.

DIAGNOSTIC

Dans aucune maladie infectieuse fébrile aiguë on ne rencontre une pareille association: lésions cutanées (papulo-vésiculeuses) d'une part et lésions muqueuses (conjonctivales, bucco-pharyngées, balano-préputiales, anales et vulvaires) d'autre part.

Cette affection au complexe symptomatologique un peu troublant pourrait être rapprochée dans son premier type : de la *Dermatite de Dühring*, de l'*Hydroa de Bazin*, du *Pemphigus aigu des adultes*, mais les caractères cliniques en sont suffisamment distincts.

Il ne s'agit pas : d'*Hydroa de Bazin*.

Dans cette maladie l'éruption vésiculobulleuse apparaît par séries successives. Les muqueuses présentent des érosions carminées et diphtéroïdes ; l'éruption s'accompagne de prurit ; la fièvre est exceptionnelle. Les rechutes sont de règle et l'évolution se fait en trois à cinq semaines.

De Dermatite de Dühring

Maladie à éruption polymorphe à caractère érythémato vésiculobulleuse survenant par poussées successives et

s'accompagnant de prurit. L'état général reste bon. La durée de la maladie varie de six semaines à trois mois. Les récidives sont presque constantes. Enfin on observe fréquemment une augmentation notable des eosinophiles dans le sang et dans le liquide vésiculaire.

L'Ectodermatose érosive pluriorificielle se distingue de ces deux affections d'abord par l'éruption qui est vésiculo bulleuse et qui survient en une seule poussée. En outre toutes les muqueuses présentent une inflammation érosive, diphtéroïde ou hémorragique. Le prurit ne se rencontre jamais et les phénomènes infectieux fébriles sont constants. Cette affection dure environ trois semaines. La leucocytose sans eosinophilie sanguine ou vésiculaire est de règle.

Il ne s'agit pas non plus de

Pemphigus aigu des adultes

qui marque son début par des symptômes généraux disparaissant au bout de quarante-huit heures. Quand se montre l'éruption, celle-ci est prurigineuse, à grosses bulles disséminées sur toute la surface du corps et quelquefois sur les muqueuses. Mais ces bulles s'affaissent et sont remplacées par des croûtes ou des squames. Jamais les lésions pemphigoïdes ne revêtent l'aspect pseudo-membraneux. Par ailleurs les symptômes généraux sont de très courte durée.

Dans son deuxième type clinique sans manifestations cutanées l'ectodermatose érosive pluri orificielle doit être distinguée de :

La Stomatite ulcéro-membraneuse dont les lésions buc-

cales quelquefois nasales et laryngées ne s'accompagnent jamais de manifestations génitales ni conjonctivales. Dans la bouche même ces lésions sont habituellement unilatérales et s'accompagnent d'adénopathie cervicale.

Chez nos malades les lésions sont bilatérales et sans réaction ganglionnaire.

La Stomatite aptheuse : nous aurions alors soit des ulcérations arrondies ne dépassant pas les dimensions d'une lentille dans la forme commune, soit dans la forme adhérente, des ulcérations plus grandes. Elles pourraient s'accompagner sur les membres et même sur le tronc d'une éruption vésiculeuse ou phlyctenoïde, mais il y aurait engorgement ganglionnaire et par ailleurs les localisations conjonctivales et génitales ne figurent pas parmi les complications de la fièvre aphteuse de l'homme.

La Diphtérie buccale. — Elle est bien rare et siège de préférence sur les lèvres, rarement sur les joues et la langue respectant les gencives. Quand elle existe elle n'est d'ailleurs qu'un épiphénomène dans l'angine diphthérique ou le croup.

Peut-on penser à des :

lésions syphilitiques

à des plaques muqueuses buccales, balaniques et linguales ; la fièvre élevée, l'absence de ganglions ne permettent pas de s'arrêter à ce diagnostic.

Nous écarterons également la :

fièvre herpétique

qui peut avoir les mêmes localisations que la maladie que nous décrivons : mais par contre dans aucune région on observe de vésicule herpétique et les érosions sont beaucoup plus diffuses et plus généralisées. Jamais les vésicules de l'herpès ne se transforment en larges ulcérations à enduit pseudo-membraneux.

PRONOSTIC

L'Ectodermatose érosive pluri orificielle semble évoluer spontanément vers la guérison. Jusqu'à présent, seulement deux cas mortels furent observés. Le premier publié par BERHO (Obs. III) : « le malade guérit de ses lésions muqueuses fit à la suite d'un furoncle rétromastoïdien un phlegmon de la nuque avec septicémie et broncho-pneumonie mortelle ».

Dans le deuxième cas observé par nous-même (Obs. I) le malade mourut de congestion pulmonaire double quinze jours après le début des accidents.

Mais ces complications paraissent indépendantes de l'affection que nous étudions.

TRAITEMENT

Le traitement a consisté en lavages et gargarismes avec des solutions antiseptiques ;

Les yeux furent traités par des instillations d'Argyrol. La bouche par des gargarismes avec de l'eau oxygénée. Les lésions vulvaires anales et balano-préputiales furent lavées régulièrement avec des solutions antiseptiques : (bleu de méthylène, eau d'Alibour) et recouvertes d'Ec-togan et de pommade à l'Ichtyol.

Les bouillons-vaccins sont susceptibles de donner de bons résultats : enfin dans les cas prolongés on essaiera l'héliothérapie et les rayons ultra-violets.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Le 5 Avril 1926, le nommé G... 20 ans de constitution robuste, sans tare familiale à antécédents personnels peu chargés (rougeole et oreillons dans la 2^e enfance) qui toussait depuis quelques jours se présente à la visite médicale les lèvres enflées accusant une dysphalgie marquée.

Admis aussitôt à l'Infirmerie régimentaire il fait le soir une température de 40° avec frissons intenses et est évacué le lendemain sur l'hospice mixte de Tours.

A son entrée le 6 avril, toute la muqueuse bucco-pharyngée est rouge enflammée. La face interne des joues, les gencives, les piliers antérieurs et postérieurs sont parsemés d'érosions de dimensions variables, dont les plus grandes ont 15 mm. environ de diamètre, à bords découpés et recouverts d'un enduit pseudo-membraneux ; elles tapissent également tout le pourtour de l'orifice buccal et les lèvres sont recouvertes de fuliginosités noirâtres très épaisses : Salivation abondante, dysphagie marquée. L'haleine n'est pas très fétide. Pas d'adénopathie cervicale.

En même temps on note de la rougeur diffuse des con-

jonctives avec sécrétion muqueuse non purulente et de la balanite. La muqueuse du prépuce est rouge et de petites ulcérations semblables en tous points à celles de la bouche siègent dans le sillon balano-préputial et autour du méat.. Pas d'écoulement urétral.

A l'auscultation, ronchus et sibilances disséminés dans les deux poumons sans matité. La température est de 39° 9, le malade n'est pas déprimé. Traces d'albumine dans l'urine.

Le lendemain 7 Avril apparition sur la face dorsale des deux mains d'éléments éruptifs papuleux, sans douleurs, ni prurit, et rougeur de la muqueuse anale.

Les jours suivants, les érosions buccales et balano-préputiales sont plus nombreuses. Sur certaines d'entre elles les fausses membranes sont très épaisses et prennent l'aspect couenneux ; la sécrétion conjonctivale devient purulente : de nouvelles papules se montrent sur les avant-bras, les pieds, les jambes et se transforment en vésicules blanchâtres à contenu clair qui devient bientôt laiteux.

La fièvre se maintient entre 39° et 40°. Le 18 avril, 13 jours après le début des accidents la conjonctivite et la balanite ont disparu, les ulcérations buccales sont presque complètement cicatrisées, il ne persiste plus que quelques croûtelles sur les mains et les jambes. Mais la base des deux poumons s'encombre de sons crépitants moyens, le cœur faiblit rapidement et la mort survient par congestion pulmonaire double 48 heures après.

OBSERVATION II

Le 15 Novembre 1927 entre dans le service à l'Hôpital général de Tours la nommée B... venant réclamer des soins pour une affection buccale, dont la nature n'avait pu être établie encore.

Cette femme âgée de 41 ans, malade depuis 14 jours présente un assez bon état général ; elle n'a pas maigri ; elle est réglée d'une façon normale, les fonctions digestives sont conservées, elle a peu de fièvre (38°) ; seules, la mastication et la déglutition sont très pénibles à tel point que la malade en est réduite à se nourrir d'aliments liquides.

Les antécédents sont peu chargés. Personnellement elle n'a jamais eu de maladies graves ; elle a eu seulement quelques bronchites banales l'hiver et un commencement d'érysipèle au mois d'Octobre 1926. Cependant il y a 6 ans la malade a perdu toutes ses dents. Elles commençaient par s'effriter, puis se cassaient, puis finalement tombaient.

Son père et sa mère sont bien portants ; elle a une sœur également en bonne santé. Elle est mariée et mère de cinq enfants déjà grands et tous bien portants.

Le début de sa maladie a, dit-elle, été brusque ; c'est sans causes apparentes qu'elle fut prise d'une douleur vive mais supportable siégeant au niveau de la face interne de la joue droite. Cette douleur était fixe sans irradiations et la joue demeurait normale. Cet état peu inquiétant dura deux ou trois jours après quoi la malade se mit à cracher en assez grande abondance des peaux blanchâtres. En même

temps elle ressentit des picotements dans les yeux et ses conjonctives devinrent rouges. Son état s'aggrava ; ses joues enflèrent et la malade souffrit non seulement des joues, mais de la langue, des gencives, du palais, de la gorge. La bouche était pleine de mucosités qu'elles expectorait et qui sentaient mauvais. Les conjonctives laissaient suinter un liquide muco-purulent.

Le 15 Novembre jour de son entrée à l'hôpital cette femme prétend aller un peu mieux. Cependant on remarque que la lèvre inférieure est recouverte d'une croûte noirâtre plus épaisse de chaque côté que sur le milieu. L'examen de la bouche nous montre celle-ci uniformément enflammée. La langue qui paraît épaissie est rouge, cravassée, recouverte au milieu d'un enduit jaunâtre. Les gencives sont fendillées.

Les conjonctives sont rouge vif.

D'autre part l'orifice vulvaire et surtout l'orifice anal sont d'une couleur rouge vif et recouverts de vésicules ; mais à l'encontre de la bouche ces parties ne sont pas douloureuses.

La température oscille entre 37,5 à 38,5. La malade traitée par le stovarsol à l'intérieur, à l'extérieur par des attouchements à l'eau d'Alibour l'héliothérapie et les rayons ultra-violets semblait guérir assez rapidement lorsqu'à la suite d'une injection intraveineuse de novarsenobenzol, elle présente une aggravation manifeste des lésions. Elle eut en particulier à la fesse une extension des lésions dessinant une vaste cocarde, d'aspect violet, de la largeur des deux mains, qui mit plusieurs semaines à se cicatriser.

Le 12 Décembre, 22 jours après le début de la maladie,

les lésions buccales sont presque cicatrisées, les conjonctives, la vulve et l'anus ont repris leur aspect habituel.

La température n'est plus que de 37° 2. La malade obtient sa sortie.

La réaction Bordet-Wassermann effectuée a été négative (— — —). Au prélèvement de stomatite le laboratoire a répondu qu'il n'y avait pas d'association fuso-spirillaire. Enfin l'examen des urines a décelé des traces d'albumine pendant toute la période fébrile.

OBSERVATION III (Thèse de Pierre BERO)

D... Joseph, 22 ans,^e infanterie coloniale. Entre à l'ambulance le 10 avril 1916 avec le diagnostic « Stomatite et fièvre » ; se dit malade depuis quatre jours. N'a pas connaissance que des maladies analogues à la sienne aient été observées dans son entourage. L'affection a débuté simultanément par inflammation des muqueuses buccale et conjonctivale et par une éruption des membres.

A l'entrée, malade très prostré, dans état d'adynamie extrême, ne pouvant se tenir debout. Température 39,5. Albuminurie de moyenne intensité. Se plaint surtout de dysphagie et d'une violente céphalée. On constate les lésions suivantes de la muqueuse et de la peau.

Conjonctives : très rouges œdématisées, plissées ; paupières collées au réveil, cils chargés de concrétures. Sécrétion purulente abondante sans trace de fausses membranes. Rien à la cornée.

Pituitaire : rougeur vive à la rhinoscopie antérieure, sans fausse membrane. Petites épistaxis à plusieurs reprises.

Muqueuse linguale et bucco-pharyngée : la face interne des lèvres et des joues, les gencives, les bords de la langue, les amydales, le voile de la paroi pharyngée postérieure sont rouges oedématiés et recouverts par endroits d'exsudats pseudo-membraneux, d'un blanc crémeux assez adhérents. Toute tentative de prélèvements est suivie d'hémorragie. Les lèvres sont très enflées, volumineuses, surtout l'inférieure qui se recouvre progressivement d'une croûte noirâtre épaisse de plusieurs millimètres et longue de 2 cm. environ (croûte qui se détacha au 18^e jour de la maladie).

La parole est empâtée, la dysphagie extrême ; le malade est dans l'impossibilité d'ouvrir la bouche ; l'écartement des maxillaires ne dépasse pas 1 cm. ce qui gêne beaucoup l'examen de la cavité bucco-pharyngée. L'haleine est très fétide, la salive abondante. Le malade laisse continuellement entre ses lèvres une salive sanguinolente mêlée de débris membraniformes. Le maximum des lésions se trouve au niveau de la partie de la muqueuse buccale faisant face aux espaces intermaxillaires surtout à gauche. Les commissures labiales saignent facilement, d'où présence de fuliginosité.

Gland et prépuce. — On constate par places au niveau du méat, du gland et de la naissance du prépuce des ulcérations superficielles, blanchâtres avec léger exsudat pseudo-membraneux et sécrétions purulentes. Pas d'écoulement urétral.

Anus. — Petites ulcérations, douleurs vives à la défécation ; écoulement intermittent de pointes de pus entre les plis de l'anus.

L'examen laryngoscopique ne peut être pratiqué en raison du trismus ; la voix n'est d'ailleurs pas prise. La tra-

chée et les bronches sont apparemment indemnes : le malade tousse un peu mais on ne trouve rien à l'auscultation. Rien à noter non plus au point de vue gastro-intestinal. Ni diarrhée, ni grosse rate.

Peau. — A l'entrée, éruption discrète varicelliforme des quatre membres prédominante au niveau des poignets et des chevilles où les éléments éruptifs, les plus confluent sont disposés en bracelet ; on en constate quelques-uns sur la face postérieure des coudes et des cuisses ; il n'en existe aucun sur l'abdomen, le tronc, le cou ni la tête. Ces éléments présentent des aspects variés répondant aux différents stades de leur évolution : papules simples, papules surmontées de vésicules à contenu clair puis trouble, papules recouvertes d'une croûte noirâtre. Trois à quatre jours après l'entrée, l'éruption gagne les mains et les pieds, les éléments se font plus nombreux et leur base devient nettement purpurique dans la région malléolaire. En même temps au niveau d'un certain nombre d'entre eux, on voit apparaître autour de la croûte centrale une collerette de 4 à 5 vésicules à contenu clair puis trouble évoluant chacune pour leur propre compte ou se fusionnant ensemble. Huit à dix jours après l'entrée, le pourtour des éléments éruptifs prend une teinte cuivrée et les croûtes commencent à se détacher. Vers le 16 (15 jours après l'entrée) à certains endroits où la croûte est tombée la peau apparaît rouge et lisse, à d'autres on observe comme de petites phytènes, vidées de leur contenu, plissées et reposant sur une base un peu rouge.

Evolution. — La température (rectale) qui oscillait au début entre 39 et 40° tomba au 8^e jour de la maladie à 37,5

puis remonta en trois jours à 39° et descendit ensuite en lysis pour atteindre la normale, une vingtaine de jours après le début de la maladie. Du 25^e au 30^e jour température sub-fébrile (38,7 à 38,5). L'albuminurie du début disparut au bout d'une quinzaine de jours. L'amélioration se dessina d'abord au niveau des yeux et du gland qui vers le 15^e jour étaient revenus à leur état normal. Les lésions de la cavité bucco-pharyngée mirent plus longtemps à disparaître ; vers le 27 Avril il persistait sur le bord de la langue et la face interne des joues et des lèvres, des fausses membranes, encore adhérentes entourées d'une zone d'un rouge vif. Ce n'est guère que quatre semaines après le début de la maladie que toute trace de fausse membrane et d'érosion disparut. Un mois après son entrée à l'ambulance, cet homme complètement guéri partait en convalescence.

Examens de Laboratoire. — Le 11 Avril :ensemencé-
ments : exsudat bucco-pharyngien sur sérum coagulé ; pas
de bacilles de Loeffler. Pus conjonctival : staphylocoques.

Le 13 Avril : hémoculture (faite en pleine période fébrile) ;
ne pousse pas.

Le 16 Avril : frottis : œil gauche : quelques cocci ; œil
droit : polynucléaires très altérés diplocoques réniformes
intracellulaires ; ulcération palatine, bâtonnets, bacilles
fins, diplocoques réniformes : lèvres polynucléaires, quel-
ques diplocoques ; langue : polynucléaires très altérés, pas
de diplocoques, urètre ; polynucléaires sans diplocoques
avec bacilles fins intra-cellulaires ; rectum : bacilles courts
et cocci.

Le 17 Avril ensemencement du pus de l'œil droit sur gé-
lose ascite : culture de staphylocoques. Frottis ; œil droit :

polynucléaires, pas d'éléments microbiens : palais, polynucléaires, purée microbienne, spirilles de la bouche, longs bacilles ; langue : polynucléaires altérés, grands mononucléaires, petits amas de cocci, formule de réparation épithéliale ; lèvres : polynucléaires quelques bacilles et cocci extracellulaires ; gland : cocci et fins bâtonnets pas de diplocoque intracellulaire.

En somme ni bacille de Loeffler, ni association fusospirillaire de Vincent, mais flore microbienne (staphylocoques, diplo-intracellulaires, spirilles de la bouche, bacilles fins, bâtonnets, etc...).

CONCLUSIONS

I) Nous publions ici deux cas nouveaux d'ectodermatose érosive pluriorificielle observés au cours de nos études.

II) L'Ectodermatose érosive pluriorificielle est une affection fébrile presque indolente qui se caractérise par une inflammation érosive, diphtéroïde, ou hémorragique, de toutes les muqueuses y compris les muqueuses anales et génitales, s'accompagnant d'une éruption vésiculo-bulbueuse, survenant en une seule poussée.

Il nous faut en distinguer deux formes cliniques :

- a) une forme typique avec éruption cutanée ;
- b) une forme atypique sans éruption cutanée.

III) Cette affection, qui consiste en une inflammation érosive, des muqueuses (conjonctivale, génitale, anale, linguale, bucco-pharyngée, etc...) et en une éruption des quatre membres, s'accompagne de signes fonctionnels importants : la fièvre, les douleurs.

IV) La maladie semble bénigne et se termine par la guérison en trois semaines environ. Elle ne récidive jamais.

V) Le diagnostic doit être fait avec : l'hydroa de Bazin, la Dermatite de Dühring, le Pemphigus aigu des

Adultes, la stomatite ulcéro-membraneuse, la stomatite aphteuse, la diphtérie buccale, les lésions syphilitiques, la fièvre herpétique.

L'évolution de cette maladie doit faire penser à une origine microbienne, mais les recherches bactériologiques n'ont pas permis d'en découvrir l'agent causal.

Vu : *Le Doyen,*

ROGER.

Vu : *Le Président de Thèse,*

GOUGEROT.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLETY

BIBLIOGRAPHIE

- FIESSINGER (N.). — *L'ectodermatose érosive pluriorificielle*. (La Médecine Nouvelle, nov. 1923).
- *L'ectodermatose érosive pluriorificielle*. (Annale de Dermatologie, 1926, p. 51).
- FIESSINGER, WOLF et THÉVENARD. — *L'ectodermatose érosive pluri-orificielle*. (Soc. Méd. des Hôp., 1923, 16 mars).
- DE LAVERGNE. — *Ectodermatoses érosives pluriorificielles*. (Presse Méd., 28 mars 1923, p. 292).
- FIESSINGER et RENDU. — *Sur un syndrome caractérisé par.....* (Paris Médical, 14 juillet 1927).
- DE LAVERGNE. — *Ectodermatoses érosives pluriorificielles*. (Soc. Méd. Hôp., 23 mars 1923).
- RENDU. — *Qu'est-ce que l'ectodermatose érosive pluriorificielle*. (Congrès Français, O. R. L., oct. 1926).
- FIESSINGER, WOLF et THÉVENARD. — *Ectodermatose érosive pluriorificielle*. (Presse Médicale, 21 mars 1923, p. 269).
- CORONE. — *Herpès génital récidivant*. (Soc. de Méd. et Biologique, Montpellier, 1921-22, p. 512).

- BLANC et CAMINOPETROS. — *Herpès génital*. (Ann. Institut Pasteur, 1924, p. 152).
- RAVUT. — *Zona, herpès, fièvres herpétiques*. (Traité de Médecine Roger, 1922, p. 301).
- SIÉMIENS. — *Hydroa vacciniiforme*.
- MACKEY et GARROD. — *Hydroa aestivale*. (quart G. Méd., 1921-1922).
- CIVATTE. — *L'herpès. Sa place dans la nosologie actuelle*. (Bull. Méd., 1922, p. 591).
- ACHARD. — *Herpès*. (Paris Médical, 1924).
- ROEDERER et LANZENBERG. — *Dermatose bulleuse fébrile*. (Société Gr. Dermatologie, 1926, p. 536).
- LORTAT (Jacob). — *Dermatoses et perturbations fonctionnelles de divers appareils*. (Presse Médicale, 1923, p. 19).
- JAUSION et DIOT. — *Sur les rapports avec l'ectodermatose érosive pluriorificielle avec l'hydroa vesic. de Bazin*. (Annales de Dermatologie 1923, p. 440).
- BERHO (P.). — *Sur un syndrome caractérisé p.....* (Thèse de Lyon, 1921-1921).
-

